

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

N°

46

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

PRUSICKI Isaac

Né le 23 Aout 1908, à Brzeznicza (Pologne)

Paralysies Faciales Congénitales

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

Librairie L. RODSTEIN

17, Rue Cujas, 17 — PARIS (V^e)

1934

FACULTÉ DE MÉDECINE DE PARIS

ANNÉE 1934

N°.....

THÈSE

POUR LE

DOCTORAT DE L'UNIVERSITÉ DE PARIS

(Mention Médecine)

PAR

PRUSICKI Isaac

Né le 23 Aout 1908, à Brzeznicz Pologne

Paralysies Faciales Congénitales

Président : M. NOBÉCOURT, Professeur

Librairie L. RODSTEIN

17, Rue Cujas, 17 — PARIS (V^e)

1934

1. — PROFESSEURS

Le Doyen G. ROUSSY

	MM.
Anatomie	ROUVIÈRE.
Anatomie médico-chirurgicale et chirurgie expérimentale	PROUST.
Physiologie	BINET.
Physique médicale	STROHL.
Chimie médicale	DESGREZ.
Bactériologie	DEBRÉ.
Parasitologie et histoire naturelle médicale	BRUMPT.
Pathologie et thérapeutique générales . . .	BAUDOUIN.
Pathologie médicale	CLERC.
Pathologie chirurgicale	MARION.
Anatomie pathologique	ROUSSY.
Histologie	CHAMPY.
Pharmacologie et matière médicale	TIFFENEAU.
Thérapeutique	LÖPER.
Hygiène et médecine préventive	TANON.
Médecine légale	BALTHAZARD.
Histoire de la médecine et de la chirurgie	LAIGNEL-LAVASTINE.
Pathologie expérimentale et comparée	FIESSINGER.
Hydrologie thérapeutique et climatologie . .	MAURICE VILLARET.
Clinique médicale	{ CARNOT.
	{ BEZANÇON.
	{ ACHARD.
	{ MARCEL LABBÉ.
Hygiène et clinique de la première enfance	LEREBoullet.
Clinique des maladies des enfants	NOBÉCOURT.
Clinique des maladies mentales et des ma- ladies de l'encéphale	H. CLAUDE.
Clinique des maladies cutanées et syphi- litiques	GOUGEROT.
Clinique des maladies du système nerveux	GUILLAIN.
Cliniques des maladies infectieuses	LEMIERRE.
	{ LENORMANT.
Clinique chirurgicale	{ CUNEO.
	{ GREGOIRE.
Clinique ophtalmologique	{ GOSSET.
Clinique urologique	{ TERRIEN.
	{ LEGUEU.
Clinique d'accouchements	{ COUVELAIRE.
	{ BRINDEAU.
Clinique gynécologie	{ JEANNIN.
Clinique chirurgicale infantile et orthopé- die	{ J.-L. FAURE.
Clinique thérapeutique médicale	OMBRÉDANNE.
Clinique oto-rhino-laryngologique	RATHERY.
Clinique thérapeutique chirurgicale	LEMAITRE.
Clinique propédeutique	PIERRE DUVAL.
Clinique de la tuberculose	SERGENT.
Clinique chirurgicale orthopédique de l'a- dulte	LÉON BERNARD.
	MATHIEU.
Professeurs sans chaire	{ HOVELACQUE.
	{ MAUCLAIRE.
	{ MULON.
	{ VERNE.



II. — AGREGÉS EN EXERCICE

MM.

Neurologie et Psychiâtrie.....	ALAJOUANINE.
Pathologie médicale.....	AUBERTIN.
Pathologie médicale.....	BÉNARD HENRI.
Pathologie chirurgicale.....	BROCO.
Pathologie médicale.....	BRULÉ.
Pharmacologie.....	BUSQUET.
Pathologie chirurgicale.....	CADENAT.
Pathologie médicale.....	CATHALA.
Pathologie médicale.....	CHABROL.
Physiologie.....	CHAILLEY-BERT.
Pathologie médicale.....	CHEVALLIER.
Physique.....	DOGNON.
Pathologie médicale.....	DONZELOT.
Obstétrique.....	ECALLE.
Urologie.....	FEY.
Bactériologie.....	GASTINEL.
Pathologie chirurgicale.....	GATELLIER.
Pathologie chirurgicale.....	GIROUD.
Histologie.....	DE GAUDART d'ALLAINES.
Oto-rhino-laryngologie.....	HALPHEN.
Pathologie médicale.....	HARVIER.
Pharmacologie.....	HAZARD.
Anatomie pathologique.....	HUGUENIN.
Pathologie médicale.....	HUTINEL.
Hygiène.....	JOANNON.
Chimie biologique.....	LABBÉ HENRI.
Pathologie médicale.....	LAROCHE GUY.
Pathologie chirurgicale.....	LEVEUF.
Neuro-psychiâtrie.....	LÉVY-VALENSI.
Pathologie médicale.....	LIAN.
Pathologie chirurgicale.....	MONDOR.
Pathologie médicale.....	MOREAU.
Pathologie chirurgicale.....	MOULONGUET.
Pathologie chirurgicale.....	MOURE.
Histologie.....	MULON.
Anatomie pathologique.....	OBERLING.
Anatomie.....	OLIVIER.
Médecine légale.....	PIÉDELIEVRE.
Obstétrique.....	PORTES.
Pathologie médicale.....	QUÉNU.
Physiologie.....	RICHET Fils.
Chimie biologique.....	SANNÉ.
Dermatologie et syphiligraphie.....	SÉZARY.
Pathologie chirurgicale.....	VALLERY-RADOT.
Ophthalmologie.....	(Pasteur).
	VELTER.
Obstétrique.....	VIGNES.
Obstétrique.....	VAUDESCAL.

III. — AGRÉGÉS RAPPELÉS A L'EXERCICE

POUR LE SERVICE DES EXAMENS

MM.

Obstétrique	LEQUEUX.
Anatomie pathologique.....	LEROUX.
Parasitologie	NEVEU-LEMAIRE.
Histologie	RETTNER.
Physique	ZIMMERN.

IV. — AGRÉGÉS CHARGÉS DE COURS DE CLINIQUE

(ANNEXE)

A TITRE PERMANENT

MM.

Clinique médicale.....	ABRAMI.
Clinique médicale.....	CHIRAY.
Clinique médicale.....	DUVOIR.
Clinique médicale.....	BASSET.
Clinique chirurgicale.....	CHEVASSU.
Clinique chirurgicale.....	HEITZ-BOYER.
Clinique chirurgicale.....	MOCQUOT.
Clinique chirurgicale.....	N...
Clinique chirurgicale.....	SCHWARTZ.
Clinique obstétricale.....	LE LORIER.
Clinique obstétricale.....	LEVY-SOLAL.
Clinique obstétricale.....	METZGER.
Clinique obstétricale.....	GUENIOT.

V. — CHARGÉS DE COURS

MM.

Chargé du cours de chirurgie orthopédique chez l'adulte pour les accidentés du travail, les mutilés de guerre et les infirmes adultes.....	MAUCLAIRE, professeur sans chaire.
Stomatologie	FREY.
Education physique.....	CHAILLEY-BERT.
Radiologie clinique.....	LEDoux-LEBARD.
Puériculture	WEILL-HALLÉ.

Par délibération en date du 9 décembre 1798, l'Ecole a arrêté que les opinions émises dans les dissertations qui lui seront présentées doivent être considérées comme propres à leurs auteurs et qu'elle n'entend leur donner aucune approbation ni improbation.

A LA MÉMOIRE DE MON PÈRE

Nous sommes heureux
d'offrir ce modeste travail à
Sa mémoire, souvenir ému et
reconnaissant des sacrifices
qu'il s'est imposé pour nous,
et dont nous saurons toujours
nous montrer digne.

A MA MÈRE

qui a une seule passion : l'a-
mour de ses enfants, un seul
but : leur succès, nous offrons
ce travail et y joignons toute
notre vénération et toute no-
tre gratitude.

A MA SOEUR ET A MES FRÈRES

MEIS ET AMICIS

A NOTRE MAITRE

Monsieur le Professeur Nobecourt

Professeur de Clinique des Maladies des Enfants

Membre de l'Académie de Médecine

Officier de la Légion d'Honneur

qui a bien voulu nous faire
le grand honneur d'accepter
la présidence de notre thèse,
témoignage de notre admira-
tion et de notre profonde re-
connaissance.

A Monsieur le Docteur L. BABONNEIX

Médecin de l'Hôpital Saint-Louis

qui nous a indiqué le sujet
de cette thèse et a bien voulu
nous guider de ses conseils
précieux, notre reconnais-
sance et nos remerciements.

A MON JURY DE THÈSE

A MES MAITRES DE LA FACULTÉ ET DES HOPITAUX

Chapitre Premier

INTRODUCTION

De tous les nerfs crâniens ce sont certainement la VII^e et la VI^e paire qui semblent être particulièrement sujettes à des altérations congénitales du système nerveux.

A côté de la paralysie faciale classique, obstétricale qu'on rencontre assez souvent chez les nouveaux-nés, il en est d'autres qu'il est intéressant de connaître, parce que quoi qu'elles soient rares, on peut les rencontrer dans la pratique médicale.

L'histoire des paralysies faciales congénitales est encore mal connue à l'heure actuelle bien qu'on trouve dans la littérature au sujet de ces lésions, un nombre d'études cliniques très détaillées et assez intéressantes.

Beaucoup d'auteurs sont loin d'être d'accord sur la pathogénie et l'étiologie de cette affection.

Après avoir lu les principaux articles et travaux concernant ce sujet, je veux m'efforcer de donner un aperçu général sur tout ce qui a été fait sur cette question depuis les travaux classiques de Cabannes, Hennoch et Lagrange jusqu'à nos jours. Après une description clinique des divers aspects de la paralysie faciale congénitale nous tâcherons d'en tirer les conclusions nécessaires.

Avant de commencer l'exposé de notre travail, nous tenons à remercier notre Maître M. le Docteur Babonneix dont nous avons eu l'avantage d'être élève, pour la bienveillante sympathie qu'il nous a témoignée en nous proposant ce sujet ; et qui, après nous avoir permis d'utiliser ses observations, nous a facilité la tâche par ses conseils précieux.

M. Nobecourt, Professeur de Clin. des Mal. des Enfants nous a fait l'honneur d'accepter la présidence de cette thèse, qu'il veuille bien trouver ici l'expression de nos respectueux hommages.

Chapitre II

HISTORIQUE

L'étude des paralysies faciales congénitales malgré leur fréquence relative, ne remonte qu'au commencement du 19^e siècle.

Ce fut Landouzy qui (thèse de 1839) un des premiers attira l'attention sur ces paralysies. Depuis, un certain nombre de travaux leur furent consacrés aussi bien en France qu'à l'étranger. Nous n'allons que citer la thèse de Pajot en 1853, celle de Hachard en 1866. Ensuite, Roulland rapporte dans sa thèse (1887) trois cas nouveaux. Cet auteur établit une classification de toutes les paralysies faciales chez les nouveaux-nés : une première classe de paralysies obstétricales dues à une compression par le forceps, une deuxième classe se produisant en dehors de toute intervention chirurgicale, due au mécanisme de l'accouchement lui-même, et qu'il appelle spontanée ; enfin, il signale une troisième classe possible de paralysie : « Il existe dit-il, une troisième classe de paralysie que peut présenter le nouveau-né ; celle des paralysies dites congénitales, dont la cause est si obscure ». Hénocq en 1885 cite un cas de paralysie faciale gauche (congénitale) chez un garçon de 10 ans. Heubner

en rapporte un autre cas suivi d'autopsie. Paralyse faciale gauche complète, paralysie légère du moteur oculaire commun.

A l'autopsie : absence des noyaux de la III^e paire de deux côtés, atrophie notable du noyau du facial gauche et atrophie légère du facial droit. Minor en 1897 a vu un cas de paralysie faciale droite pure, sans association de paralysie oculaire, ni de malformation congénitale.

Le Docteur Cabannes (Rev. Neur. 30 nov. 1900) a réuni 17 cas de paralysie faciale congénitale. Il en a donné une étude clinique détaillée qui est devenue classique. D'après Cabannes il y a deux formes sous lesquelles ces paralysies se présentent, tantôt ces troubles n'existent que d'un côté, tantôt les deux moitiés de la face sont prises. Assez souvent, ces troubles faciaux s'accompagnent des paralysies oculaires. Mais ce qui est plus curieux encore, c'est de voir dans la paralysie faciale bilatérale une association de malformations portant soit sur le crâne, soit sur le massif osseux de la face, soit enfin sur les membres.

Des travaux plus récents, il faut citer ceux de Delherm, Marfan et Armand Delille (1901), L. Levi et H. de Rothschild (1903), Souques et Heller (1903), L. Babonneix et Harvier (1908), et enfin, attirons l'attention sur un mémoire très intéressant de T. Alajouanine, et G. Iluc et M. Gopcevitich qui est basé sur quatre observations d'une affection congénitale caractérisée par un double pied bot, une double paralysie faciale et une paralysie de la 6^e paire.

Chapitre III

OBSERVATIONS

A. — PARALYSIES FACIALES DE TYPE PÉRIPHÉRIQUE

OBSERVATION I (L. Babonneix et A. Miget). — *Paralysie faciale et ophthalmoplégie externe bilatérale et congénitale.*

Solange A..., âgée de 5 ans, est née à terme, après un accouchement normal et rapide. Dès la naissance, l'entourage a remarqué une déformation de la face, de la bouche en particulier, accompagnée de troubles de la succion et de la déglutition qui ont rendu l'alimentation difficile. Plus tard, vers l'âge de 3 ans, on a constaté l'atrophie linguale, en raison du retard et de la difficulté de la parole.

A l'examen, l'attention est attirée d'emblée par le faciès. La physionomie immobile, inexpressive, hébétée, les yeux largement ouverts et larmoyants, le nez épaissi à la racine, la bouche entr'ouverte laissant apercevoir des dents irrégulières, mal plantées et cariées, le menton fuyant, donnent à l'enfant l'apparence d'une pseudo-bulbaire.

Les troubles de la musculature *oculo-palpébrale* consistent surtout en une abolition des mouvements de latéralité volontaire et réflexe, avec strabisme convergent et conservation des mouvements de verticalité. Le clignement est rare, mais le réflexe *naso-palpébral* donne une réponse légère.

Une asymétrie faciale, très nette au repos, témoigne d'une paralysie faciale gauche. De ce côté, les traits paraissent plus étalés, la queue du sourcil plus basse, le sillon naso-génien moins accentué, la commissure buccale légèrement déviée à droite, les rides du front effacées.

Les mouvements volontaires exagèrent la paralysie faciale gauche, évidente à un seul examen, et font apparaître la paralysie faciale droite, d'ailleurs atténuée.

L'occlusion des paupières est incomplète avec signe de Charles Bell bilatéral.

La bouche est déformée, la lèvre supérieure proéminente, l'inférieure comme rétractée. La fermeture de la bouche est impossible, sans qu'intervienne un trouble de l'articulation dentaire et l'enfant ne peut ni siffler, ni souffler.

La langue, non déviée, peu mobile, animée de contractions fibrillaires, est petite, amincie, creusée d'une gouttière médiane et irrégulière. La parole est nasonnée, lente, monotone et difficile, la salivation abondante, la mastication et la déglutition très gênées.

Il n'existe ni paralysie vélo-palatine, ni troubles auditifs, respiratoires ou cardiaques.

La motilité des membres paraît normale, sans diminution appréciable de la force musculaire, sans amyotro-

phie ; la sensibilité n'est pas modifiée. Les réflexes tendineux sont uniformément vifs, les réflexes cutanés normaux sans extension de l'orteil, le réflexe cornéen diminué.

L'examen complet ne révèle aucun trouble important, l'état général est satisfaisant.

L'examen oculaire (Dupuy-Dutemps) donne les résultats suivants : réflexes pupillaires normaux, occlusion incomplète des paupières, strabisme convergent qui semble dû à une parésie bilatérale des droits externes, plus accentuée à gauche, comme la paralysie faciale. Paralysie du moteur oculaire commun, ébauche du réflexe paradoxal de Cestan et Dupuy-Dutemps. Fond d'œil normal.

L'examen électrique décèle une inexcitabilité faradique et galvanique du facial droit, sans réaction de dégénérescence.

Intelligence et caractère semblent normaux.

La réaction de Bordet-Wassermann est négative dans le sang des parents et de l'enfant, chez laquelle on ne constate d'ailleurs aucun stigmate, en dehors des lésions dentaires.

L'étude des antécédents héréditaires ou collatéraux ne met en évidence aucun fait pathologique important.

La petite Solange est la cadette d'une famille de cinq enfants bien portants (l'une de ses sœurs est atteinte de luxation congénitale de la hanche peu accusée) et les parents jouissent d'une excellente santé.

OBSERVATION II. (L. Babonneix et P. Harvier). — *Paralysie faciale unilatérale et ophtalmoplégie externe bilatérale congénitale.*

Léonie D..., âgée d'un an, est l'unique enfant de parents bien portants. Née à terme, après une bonne grossesse et un accouchement normal.

Dès la naissance, la mère aurait constaté une déviation de la bouche et une convergence des globes oculaires.

Actuellement, l'état général, malgré des troubles intestinaux liés à une alimentation défectueuse, est assez satisfaisant. Les différents organes sont sains.

Lorsque l'enfant est au repos, on constate une paralysie faciale gauche évidente. Toute l'hémiface gauche paraît immobile. Les fentes palpébrales sont également ouvertes des deux côtés, mais la queue du sourcil est plus basse du côté gauche. Le sillon nasagénien est à peine esquissé, l'aile du nez aplatie et l'orifice nasal rétréci, la commissure labiale nettement déviée et abaissée de ce côté.

Cette paralysie devient plus évidente encore au moment des cris ou lors du sommeil, la paupière gauche ne recouvrant alors, qu'à moitié le globe oculaire.

Il existe, de plus, une ophtalmoplégie externe bilatérale ; au repos, on note un strabisme convergent des plus nets ; lorsqu'on fait suivre des yeux un objet brillant, on constate que les mouvements d'élévation en haut et en dehors (petit oblique), d'adduction, de rotation en bas et en dehors (grand oblique) sont impossibles, tandis

que les mouvements d'élévation et d'abaissement du globe oculaire sont corrects. Il s'agit donc d'une paralysie des muscles droits externes, grands et petits obliques. Il n'y a pas de ptosis. Des deux côtés, on constate un nystagmus continu, rapide, vertical ou rotatoire. Les pupilles sont légèrement dilatées mais égales. Les réflexes lumineux et consensuels sont normaux, de même que la sensibilité de la cornée et de la conjonctive. L'examen du fond d'œil montre des papilles légèrement saillantes, les veines dilatées, les artères un peu rétrécies, la choroïde en voie d'atrophie, et l'absence congénitale de pigment rétinien.

Il n'y a pas d'autre déformation. La langue, la voûte palatine, le voile, la luette sont intacts, la déglutition facile.

Les troubles de la sensibilité, les troubles tropaiques et vaso-moteurs font défaut. Les réflexes tendineux sont normaux, le réflexe cutané plantaire se fait en flexion des deux côtés.

L'examen électrique nous a montré l'existence d'une inexcitabilité faradique et galvanique complète du nerf facial à son point moteur. Des muscles faciaux, seuls les muscles du menton, de la commissure labiale et de l'aile du nez sont excitables, mais leur excitabilité est diminuée par rapport à celle du côté droit.

B. — PARALYSIE FACIALE CONGÉNITALE DU TYPE CENTRAL

OBSERVATION III. (L. Babonneix).

Jeannine X., 9 ans, vue le 10 février 1932. Elle nous est envoyée de l'hôpital Bretonneau pour paralysie faciale congénitale siégeant à gauche.

A. H. et A. P. — Les parents, non consanguins, sont bien portants, ainsi qu'une autre fille âgée de 10 ans. Pour la jeune Jeannine, bien que la grossesse ait été normale, l'accouchement s'est produit trois semaines avant terme ; il a d'ailleurs été très rapide. Le poids, à la naissance, était de 2 kilogs 500.

L'enfant a été nourrie au sein quatre mois, puis soumise à l'allaitement mixte. Elle a eu ses premières dents « très tard », a marché vers 15 mois. A deux ans, coqueluche compliquée de broncho-pneumonie. Plus tard orillons.

H. de la M. — La paralysie faciale a été soignée, il y a quelques années, par M. Delherm, qui, à l'examen électrique, a trouvé des réactions normales pour le nerf comme pour les muscles.

E. A. — La paralysie faciale, de type central, siège à gauche. Elle s'accompagne :

- 1° de microcéphalie ;
- 2° de myopie ;
- 3° d'arriération mentale ;
- 4° de troubles du caractère : impulsions, colères ;
- 5° de lésions dentaires : dents irrégulières, en mauvais état.

Les réactions de Wassermann et de Hecht sont d'ailleurs négatives pour la mère et pour l'enfant.

Il n'y a, ni paralysie oculaire, ni malformation : pied bot, anomalies congénitales du cœur.

Chapitre IV

ÉTUDE CLINIQUE

1. — Paralyse faciale congénitale avec agénésie du Rocher

Affection assez rare ; elle a été étudiée par Geyl (1896) Cabannes (1900), Marfan et Armand-Delille (1901) Souques et Heller (1903), Léopold Lévi et H. Rothschild (1903) ; des observations plus récentes citons : Weill, Gardère, Wertheimer et Bernheim (Arch. Méd. Enf. mai 1924).

Etiologie et pathogénie

Les études modernes ont permis de se rendre compte que les lésions congénitales rencontrées au cours de ces affections étaient l'indice d'un arrêt de développement plus ou moins étendu portant sur le rocher, l'oreille interne et le nerf facial lui-même. Ce n'est pas un effet du hasard la coexistence des malformations du pavillon de l'oreille et du conduit auditif externe ; il semble bien qu'on ait affaire à une relation de cause à effet. Cependant une pareille malformation n'implique pas l'exis-

tence d'une paralysie faciale. Ainsi dans l'observation de Souques et Heller le facial gauche n'était pas touché, cependant l'oreille de ce côté présentait des malformations analogues au côté paralysé. En somme il s'agit probablement d'une absence de développement des parties fibreuses du temporal, à laquelle s'associe une agénésie des divers organes qui y sont contenus : oreille, nerf facial et parfois le nerf auditif.

C'est dans les données fournies par l'embryologie qu'il faut chercher l'explication de ces malformations de l'appareil auditif.

Voilà comment Heller commente ces troubles en tenant compte de l'embryologie humaine. 1^{er} mécanisme : ou bien on est en présence d'un arrêt de développement de la vésicule auditive qui donne naissance au rocher. Il en résulte une agénésie du nerf auditif et facial. L'atrophie des noyaux bulbaires de ce nerf est secondaire et analogue à celle que l'on observe dans les noyaux des nerfs à la suite de la destruction des troncs correspondants.

On peut rencontrer aussi dans cette variété une malformation de l'oreille moyenne et externe (l'ouïe est alors complètement abolie).

2^e mécanisme : l'arrêt du développement porte sur la partie interne de la première fente branchiale qui formera l'oreille moyenne avec ses osselets ; il en résulte une agénésie de la portion osseuse de la trompe, de la caisse et des deux dernières portions du canal de Fallope. Ce dernier mécanisme explique comment l'existence de l'oreille interne de la plus grande partie du rocher et par conséquence la conservation relative de l'ouïe pen-

vent coïncider avec des malformations de l'oreille externe et la paralysie faciale congénitale.

3^e mécanisme : la première fente branchiale n'est touchée que dans son versant externe, l'arrêt de développement n'intéresse que le conduit auditif externe et le pavillon.

Si la paralysie faciale qui reconnaît comme cause cette pathogénie, n'est pas toujours totale, c'est que l'agénésie soit de l'oreille interne, soit de l'oreille moyenne et externe, et par conséquence celle du rocher peut être incomplète ; si le tronc du nerf facial n'a pu acquérir son développement normal, il n'en reste pas moins un nombre de fibres suffisantes pour faire contracter les muscles (Heller).

Tous ces éléments sont en rapport avec un même segment métamérique, mais de ce même métamère dépendrait encore le développement des os maxillaires et malaïres. La coexistence des malformations de l'oreille avec l'atrophie du squelette de la face qui était souvent relevée plaide en faveur de cette conception.

Souvent plusieurs segments métamériques peuvent être touchés simultanément, on note alors des malformations intéressant différentes parties du corps.

Le rôle des brides amniotiques a été invoqué, mais si leur présence est capable d'expliquer les mutilations du pavillon, on ne conçoit pas comment ce mécanisme pourrait amener les malformations profondes qu'on observe.

Mais quels sont les facteurs étiologiques qui ont causé cet arrêt de développement de l'appareil auditif ? Il faut reconnaître que, en ce qui concerne leur cause

véritable, nous demeurons aussi ignorants que les vieux auteurs.

Faut-il faire intervenir la consanguinité des parents ? C'est un facteur qui ne semble pas jouer un rôle important.

L'influence de l'hérédité est parfois incontestable. Ainsi dans le cas signalé par Paget, plusieurs membres de la famille dont il rapporte l'histoire, présentaient des fistules cervicales et préauriculaires. Ces fistules étaient accompagnées d'anomalies de développement de l'appareil auditif. Camberbach a communiqué un cas semblable. Un homme de 26 ans, avait le pavillon de l'oreille irrégulièrement conformé, et une fistule au-devant de l'hélix de chaque côté. Or, sa grand'mère maternelle et sa fille aînée avaient des lésions semblables.

Dans certains cas on a pu signaler un traumatisme chez la mère ; ainsi une grossesse troublée par une chute, une grande émotion ou une maladie serait la cause de ces troubles.

Enfin en invoquant les infections, la syphilis et l'alcoolisme des parents (facteurs rarement constatés chez les ascendants du sujet) on ne résout pas le problème ; il faut même avouer que nous ignorons tout ou à peu près du mécanisme réel de telles anomalies.

Anatomie pathologique

Les constatations nécropsiques sont rarement faites au cours des paralysies faciales par agénésie du rocher ; cependant on doit à Marfan et Armand Delille une étude

anatomo-pathologique d'un cas de paralysie faciale complète rapporté par eux. Voilà les lésions qu'ils ont pu constater.

Absence du tronc du facial périphérique dans son trajet extra et intra-pétreux. La coupe du rocher a montré l'absence complète de la caisse et du trou stylo-mastoïdien et du conduit du nerf facial. De même l'oreille interne n'est pas reconnue ainsi que le trou du nerf acoustique.

A l'examen de la protubérance on trouve l'origine apparente des deux nerfs de la VII^e paire. A droite, les faisceaux nerveux semblent être plus grêles qu'à gauche. Un examen histologique pratiqué au niveau des noyaux de l'oculo-moteur externe et du facial montré à gauche les noyaux bien développés ; quant au noyau du facial droit il est à peine visible. Ces altérations sont analogues aux lésions des noyaux moteurs qu'on observe après compression ou lésion de leurs nerfs.

Il faut bien dire que des lésions aussi nettes et étendues ne se voient que dans les cas d'agénésie complète. Dans les agénésies moyennes ou incomplètes, on voit simplement un arrêt partiel du développement du rocher ; les parties constituantes de l'oreille sont conservées ; il persiste quelques filets nerveux du facial, capables de faire contracter certains muscles.

Symptomes

Le tableau clinique des paralysies faciales par agénésie du rocher est celui de la paralysie faciale périphérique, et ne présente rien de spécial. Mais il faut noter

qu'elle est accompagnée des malformations diverses et avant tout de malformations de l'oreille qui lui donnent des caractères spéciaux.

L'affection a toujours été constatée de très bonne heure : au moment de la naissance ou le lendemain.

Cette paralysie présente divers degrés de gravité. L'examen des réactions électriques est un des principaux facteurs qui permettent de reconnaître le degré d'intensité de ces paralysies. Elle est légère comme dans les cas de MM. Geyl, Léopold Levi et H. Rothschild. Il s'agit là plutôt d'une parésie que d'une paralysie véritable du nerf facial ; tantôt on a une forme moyenne (Souques et Heller) ou enfin une paralysie très grave (MM. Marfan et Armand Delille).

L'examen électrique révèle des modifications qui ne sont pas sans intérêt comme nous l'avons indiqué plus haut. Ainsi le nerf facial et les muscles sont complètement inexcitables aux courants galvaniques ou faradiques. Parfois cette excitabilité existe mais elle est très diminuée. Certains muscles peuvent être plus altérés que les autres, dans de tels cas, c'est surtout le frontal qui est moins excitable que les muscles de la joue et du menton.

Le trait le plus caractéristique de cette variété de paralysie faciale, est la coexistence des malformations de l'oreille.

Prenons comme exemple l'observation de Marfan et Armand Delille pour la description de ces anomalies : le pavillon de l'oreille droite est réduit à un petit moignon ; c'est une membrane enroulée formant un bourlet demi-circulaire. Le lobule et le tragus font défaut. L'apo-

physe mastoïde du côté droit semble un peu plus aplatie que celle du côté opposé.

Dans le cas de Souques et Heller, l'oreille droite du côté paralysé est dépourvue de pavillon. L'orifice du conduit auditif externe se trouve réduit à une fente linéaire verticale recouverte par deux bourrelets du volume d'un pois. On voit en outre deux petits mamelons charnus immédiatement au-dessus de cette orifice. Entre ces deux mamelons, se trouve un pertuis du volume d'une petite tête d'épingle par où sort un liquide piriforme.

L'oreille externe du côté opposé est loin d'être normale. Le pavillon de l'oreille existe, mais atrophié et déformé ; on voit au lieu du tragus deux petits excroissances rougeâtres. L'orifice du conduit auditif externe est réduit à une fente linéaire ; à la partie supérieure et en avant du pavillon existe une fistule qui se dirige vers le conduit auditif externe, et qui a pu être explorée avec un stylet fin.

En somme, il s'agit de malformations siégeant sur le pavillon, l'orifice du conduit et le conduit auditif externe. Malformations d'ordre atrophique, d'aspect très polymorphe, associées souvent à d'autres anomalies homolatérales. Ainsi on a vu une hémiatrophie faciale par défaut de développement des os du crâne et de la face : maxillaire inférieur (Rocher et Fischer), os malaire et mastoïde (Piel). On a vu même des anomalies de certains organes comme le poumon et le cœur (Weill et Gardère). Et enfin, on voit de temps en temps une surdité souvent complète, qui reconnaît probablement le même mécanisme que la paralysie faciale qu'elle accompagne.

2. — Paralyse faciale sans lésion du Rocher

C'est une variété clinique assez rare, cependant plus fréquente que la précédente. Ces paralysies ont été étudiées d'abord par Cabannes (1900) dans son excellent mémoire, par Falloux (Thèse de Paris 1909), par Heubner, Gutzmann, Babonneix et Harvier, Alajouanine, Huc et Gopcewitch, et enfin par Babonneix et Miget.

Nous ne nous occuperons que de la paralysie faciale périphérique, la paralysie du type central étant une variété très rare (Delherm). Une de nos observations (la 3^e) est l'histoire d'un cas très rare d'une paralysie faciale congénitale du type central.

Etiologie et pathogénie

L'étiologie de ces affections est assez obscure. En tenant compte du sexe, ce sont surtout les garçons qui paraissent être le plus souvent atteints.

En général, la question des antécédents directs ou collatéraux joue un rôle négligeable. Il est rare qu'on trouve des troubles évidents chez les ascendants, qui puissent expliquer l'hérédité manifeste de cette affection. En parcourant la littérature, on trouve des cas plus ou moins nets, en faveur de cette conception. Ainsi on a pu trouver l'éthylisme chez la mère (Minor), antécédents névropathiques dans le cas de Lagrange où la grand'mère présentait des crises hystériques, enfin une maladie mentale constatée chez le père (Remak).

Dans d'autres cas les parents sont sains mais tous leurs enfants présentent des anomalies. Il n'y a qu'une observation (Thomas) où cette affection semble prendre un caractère familial le plus net. Il s'agit de toute une famille atteinte de malformations du même ordre : deux frères sont atteints de paralysie faciale, la mère avait mis au monde un enfant porteur d'un pied bot congénital ; de plus une tante avait eu un enfant privé d'un bras.

Un cas typique d'ophtalmoplégie externe familiale et héréditaire, mais sans lésion du facial a été présenté par Chaillons et Pagniez (Revue Neurologique 1905). Trois malades de la même famille : mère, fille et petite-fille étaient atteints d'ophtalmoplégie externe, bilatérale. Cette malformation qui date chez toutes dès la naissance, se retrouve encore dans cette famille chez deux autres enfants.

Dans les trois observations que nous publions il n'y a dans les antécédents rien qui puisse plaider en faveur de l'hérédité.

De même le rôle de la spécificité n'a pu être révélé dans aucun de nos cas.

Dans un grand nombre d'observations, aucun trouble, aucun signe anormal n'a pu être dépisté au cours de la grossesse, et il est rare de constater une violente chute ou dépression morale qui puisse agir sur le produit de la conception.

Tâchons d'expliquer la pathogénie de ces affections. Il faut bien dire que l'ancienne conception d'aplasie nucléaire admise par les auteurs allemands (Moebius) a conservé toute sa valeur jusqu'à nos jours.

Il s'agit probablement d'une lésion nucléaire, thèse qui a été défendue par Bernhardt. Voilà les éléments à l'appui de l'origine nucléaire et non périphérique de ces paralysies : absence de contracture, d'exagération de l'excitabilité réflexe ; en outre les mouvements associés se produisent dans les muscles encore actifs, dans les tentatives de mobilisation volontaire de la moitié atteinte de la face. Cependant Bernhardt ajoute que ces signes disparaissent ensuite, et leur absence constatée au cours de ces paralysies ne prouve pas qu'ils n'aient pas existé au début.

Cabannes donne une preuve plus concluante de l'origine nucléaire de ces paralysies faciales : c'est la coexistence si fréquente des paralysies d'autres nerfs crâniens et notamment, des troubles de la motilité des yeux.

Mais de quel ordre sont les lésions qui frappent les noyaux protubérantiels de la septième paire ? D'après les auteurs allemands il s'agit d'une lésion atrophique, ou plus exactement, d'une fonte nucléaire qui serait la conséquence d'un *processus* inflammatoire (Moebius). Ainsi les troubles électriques et l'existence de choroïdite atrophique avec l'absence de pigment rétinien (L. Babonneix et Harvier, observation II) sont en faveur de cette hypothèse. Il nous paraît plus juste d'incriminer un arrêt spontané dans le développement des noyaux du mésocéphale, qui semble être confirmé par une des rares nécropsies qui ont pu être pratiquées (Heubner).

En tenant compte de nos observations voilà l'interprétation qu'on peut donner quant à la localisation de ces lésions. Dans nos deux premiers cas, les rapports anatomiques des septième et sixième paires expliquent bien

l'atteinte simultanée des deux nerfs. Dans la première observation, le *processus* atrophique s'étend en avant jusqu'aux tubercules quadrijumeaux où se trouvent les origines de la troisième paire, en arrière jusqu'aux noyaux du facial. Les lésions sont analogues pour l'observation II. On peut admettre dans ce cas une agénésie de la substance grise du côté gauche étendue de *l'eminientia teres* en arrière, à la partie la plus postérieure du noyau du III^e ; à droite cette agénésie est localisée dans les noyaux du moteur oculaire externe, du pathétique, et dans la partie voisine du noyau de la troisième paire . celle qui correspond au centre du petit oblique.

D'après les travaux de Hensey et Voelkers on a pu localiser dans le noyau de la troisième paire un certain nombre de petits centres qui sont d'avant en arrière : le centre du droit interne, du droit supérieur, du releveur, du droit inférieur et enfin du petit oblique.

Dans les quatre cas rapportés par Alajouanine, Huc et Gopcevitich et qui présentent un type clinique particulier caractérisé par une atteinte symétrique bilatérale des VI^e et VII^e paires crâniennes et par l'association d'une malformation des pieds, ces auteurs pensent que dans l'association de tous ces troubles il y a peut-être des relations encore ignorées, mais qui sont l'expression d'un même trouble de développement.

Symptomes

Il y a deux variétés cliniques à distinguer :

A. Paralysie unilatérale.

Tantôt elle est totale, elle atteint alors tous les muscles innervés par les deux branches du facial ; souvent

elle est partielle en respectant certains muscles. Ce sont surtout les muscles de la lèvre inférieure, du menton, et parfois le grand zigomatique, qui sont indemnes.

Les déformations de la face sont mises en évidence, surtout au moment de différents mouvements et grimaces qu'on suggère au petit malade. Les jeux de la physionomie s'effectuent sur le côté sain, vers lequel tout le visage est dévié. Le front lisse du côté paralysé est plissé du côté indemne. La fente palpébrale du côté paralysé reste plus ou moins ouverte. La commissure labiale est abaissée et déviée.

Les troubles oculaires sont moins fréquents que dans la diplégie faciale. Les mouvements de latéralité des globes oculaires sont quelquefois paresseux mais rarement très gênés. Parfois on peut noter un strabisme interne (Harlais, Frayes, Gräffe), un ptosis bilatéral avec gêne dans les mouvements d'élévation du globe oculaire (Remak).

Dans l'observation de Babonneix et Miget, la paralysie des deux *oculo-moteurs* externes était associée à celles des grands et petits obliques. Chez la même malade aux paralysies faciales et oculaires s'associait une paralysie de la langue.

Il est rare de trouver des malformations dans la paralysie unilatérale. MM. Estève et Gareise dans l'observation qu'ils ont rapportée constatent l'existence d'une anomalie du pavillon de l'oreille correspondante, et l'évolution vers la contracture. Cette lésion paraît être indépendante de toute agénésie du rocher ou traumatisme obstétrical.

Dans la majorité des cas il n'existe aucun trouble du fond de l'œil. Dans notre première observation il y a des

lésions importantes, caractérisées par une choréïdite atrophique et une absence congénitale du pigment rétinien.

L'odorat, le goût et l'ouïe sont conservés.

L'examen électrique de ces paralysies nous montre l'existence d'une inexcitabilité complète aux courants galvaniques et faradiques, du nerf et des muscles ; soit dans leur totalité, soit seulement au niveau de certains d'entre eux.

Dans la forme unilatérale, ce sont surtout les muscles du facial supérieur qui sont touchés (Delherm). On n'observe jamais de réaction de dégénérescence.

B. Paralysie bilatérale.

La forme bilatérale, appelée encore diplégie faciale congénitale est relativement plus fréquente que la précédente. Cette paralysie est le plus souvent totale ; elle intéresse le facial inférieur et le facial supérieur, avec prédominance pour certains muscles, comme l'orbiculaire et le frontal. Le visage du malade est absolument sans expression, on dirait un masque inerte. Le front ne se plisse plus. L'orbiculaire ne ferme qu'incomplètement les paupières. L'effort d'occlusion des yeux entraîne le globe oculaire en haut et un peu en dehors (signe de Charles Bell). L'absence de clignement, et l'inocclusion des yeux donnent au regard une fixité étrange. Au-dessous de l'os malaire, la face est comme aplatie, affaissée. Ainsi les joues se laissent distendre à chaque inspiration. L'ouverture nasale au lieu de s'agrandir, s'oblitére à l'inspiration.

La commissure des lèvres s'incline généralement plus d'un côté de la face ; celui-là même qui est plus atteint que l'autre.

Il n'est pas rare de trouver une intégrité relative des muscles du menton.

Le malade ne peut prononcer, ou prononce mal certaines lettres demandant l'usage des lèvres comme : b. m. p. n.

Un des signes le plus souvent observé de cette variété de paralysie est la difficulté de l'allaitement à cause de l'absence de mouvements de succion.

La diplégie faciale congénitale s'accompagne des troubles de la motilité des yeux. Ce sont surtout les deux droites externes qui sont paralysés, ainsi les mouvements de latéralité sont gênés ou impossibles et les yeux sont en convergence. Mais il n'y a jamais de diplopie.

Parfois, on peut constater d'autres malformations congénitales comme : épicauthus double, absence de caroncules lacrymales, luvette bifide, absence d'un chef musculaire des pectoraux.

L'intelligence n'est pas atteinte. Dans le cas de Graefe le malade présentait de légères attaques épileptiformes.

Dans un intéressant mémoire de la *Revue Neurologique* (1930) MM. Alajouanine, Iluc et Gopcevitch ont individualisé un type clinique très particulier, qui a été repris par F.-J. Demahis dans sa thèse (1931). Ce syndrome clinique est caractérisé par une paralysie faciale double, associée à une double paralysie du moteur oculaire externe, et par un double pied bot.

Certains auteurs ont rapporté des cas de paralysie faciale bilatérale associée à une paralysie de la douzième paire, à une paralysie incomplète de *l'oculo-moteur* commun (Moebius).

Anatomie pathologique

Dans les observations publiées jusqu'à ce jour, une seule d'entre elles (Heubner) a été suivie par des constatations anatomo-pathologiques, confirmant l'hypothèse d'agénésie du noyau du facial.

Il s'agissait d'un enfant d'un an et demi atteint d'une paralysie complète des muscles droits externes de 2 côtés, d'une paralysie incomplète de *l'oculo-moteur* commun gauche et d'une paralysie faciale double. Cet enfant ayant succombé à une pneumonie consécutive à la rougeole, l'autopsie fut pratiquée. On a constaté qu'il n'y avait dans le cerveau aucune altération ni macroscopique, ni microscopique ; la moelle était incomplètement développée quant au bulbe, il était aminci et présentait une atrophie évidente des noyaux, s'étendant depuis l'olive jusqu'au noyau de *l'oculo-moteur* commun ; les lésions étaient plus prononcées à gauche qu'à droite.

Diagnostic

L'existence d'une paralysie faciale congénitale chez l'enfant est loin d'être facile à reconnaître, c'est certainement là une des causes qui explique le petit nombre d'observations de p. f. c. publiées.

Un certain nombre d'affections chez le jeune enfant peuvent simuler cette variété de paralysie. Il faut éliminer d'abord l'hémiatrophie faciale congénitale. Le diagnostic

sera établi sur les éléments suivants : origine congénitale, paralysie unie ou bilatérale avec intégrité ou parésie de certains muscles, absence d'atrophie des poils, du tissu cellulaire sous-cutané et des os sous-jacents, ainsi que l'absence de troubles vaso-moteurs et trophiques, tels que la pâleur de la face, refroidissement. Il est vrai que dans quelques cas de coexistence de troubles vaso-moteurs ou trophiques dans la paralysie faciale congénitale, le diagnostic serait difficile.

Le diagnostic est à faire encore avec la paralysie bulbair, qui est le plus souvent bilatérale, ou avec la myopathie atrophique progressive du type Landouzy-Dejerine : laquelle ne débute pas à la naissance, elle apparaît dans la seconde enfance. C'est une maladie héréditaire et familiale et qui donne à la physionomie du malade un aspect particulier : le faciès myopathique. La myopathie du type Landouzy-Déjerine a toutes les réactions électriques conservées.

Dans les scléroses cérébrales infantiles il y a des troubles intellectuels très prononcés.

Evolution et pronostic

Cette variété de paralysie faciale est incurable. Cependant elle est bien supportée et son pronostic n'est assombri que par des complications qui sont soit de troubles de la vision d'ordre trophique par inoclusion palpébral ; soit par une athrepsie grave provoquée par difficulté à têter.

CONCLUSIONS

1° La paralysie faciale congénitale est une affection relativement rare ; cependant c'est la plus fréquente des altérations congénitales intéressant les nerfs crâniens. C'est une paralysie du type périphérique, la paralysie faciale centrale étant très rare. Elle se présente sous deux formes cliniques : forme unilatérale, forme bilatérale ou diplégie faciale.

2° Le plus souvent, à ces paralysies s'associent : a) des malformations (des membres ou des certains organes) ; b) soit des paralysies oculaires, portant surtout sur la VI^e paire.

Un syndrome clinique particulier est réalisé par : une double paralysie du moteur oculaire externe, une double paralysie faciale et un double pied-bot. (MM. Alajouanine, Hue et Gopcevitv).

3° L'étiologie et la pathogénie de ces malformations est encore mal élucidée. On peut dans certains cas incriminer une agénésie du rocher, dans d'autres une aplasie nucléaire bulbo-protubérantielle due à une affection foetale intrautérine.

Vu : Le Président,
M. NOBECOURT.

Vu : Le Doyen,
G. ROUSSY.

Vu et permis d'Imprimer :
Le Recteur de l'Académie de Paris,
S.CHARLETY.

BIBLIOGRAPHIE

- Th. ALAJOUANINE, G. HUC, M. GOPCEVITCH. — Quatre cas d'une affection congénitale caractérisée par un double pied bot, une double paralysie faciale et une double paralysie de la VI^e paire. *Revue Neurologique*, nov. 1930.
- ANDERODIAS. — Un nouveau cas de paralysie faciale consécutive à un accouchement spontané. *Soc. de Méd. et de Chir. de Bordeaux*, 8 mai 1910.
- ANDERODIAS et RIVIÈRE. — *Soc. de Méd. et de Chir. de Bordeaux*, 1908.
- ARQUELLADA. — Etude de la paralysie faciale chez l'enfant avec rapport d'un cas. *Pediatrica spagnola*, 1912, p. 10.
- L. BABONNEIX et P. HARVIER. — Paralysie faciale unilatérale et ophtalmoplégie externe bilatérale congénitale. *Gazette des Hôpitaux*, 1908, n° 127.
- L. BABONNEIX et A. MIGET. — Paralysie bulbaire chronique. *Société des Pédiatrie*, 19 mai 1931.
- BARNEF. — Sur l'ophtalmoplégie congénitale. *Thèse, Bordeaux*, 1900.
- CABANNES. — Etude de la paralysie faciale congénitale. *Revue Neurologique*, 1900, p. 1011.
- CADWALADER (R.). — Relation clinique de deux cas d'agénésie. *Americ. J. Of. méd. Soc.*, mai 1922.

- CHAILLONS et PAGNIEZ. — Ophtalmoplégie externe bilatérale congénitale et héréditaire. *Revue N.*, 1905.
- COMBY. — Paralysie faciale congénitale unilatérale et totale. *Bull. Soc. Méd. des Hôp.*, 1901, p. 1015.
- DELHERM. — Examen électr. dans les paralysies faciales cong. *Soc. Fr. d'électr. et radiol.*, juin 1926.
- F. S. DEMAHIS. — Sur un type clinique d'affection congénitale caractérisé par une double paralysie faciale, une double paralysie du moteur oculaire externe, et un double pied bot. *Thèse Paris* 1931.
- ENGELHARDT. — Paralysie du plexus brachial et du nerf facial chez un nouveau-né. *Zeitscher f. Kind. Juin* 1907.
- ESTEVEs et GAREISO. — *Estudio sobre las paralisias del VII par en la infancia. Revista de la sociedad medica argentina*, p. 453, 1910.
- Ch. FALLOUX. — Les paralysies faciales congénitales. *Thèse, Paris*, 1909.
- FRY. — Paralysie faciale cong. deux cas nouveaux. *Journal of the Americ. med. association*, Juin 1920.
- GIERLICH. — *Archiv. Kind.*, 1907, p. 442.
- GUTHRIC. — Insuffisance congénitale des mouvements de la face et des yeux. *Rev. neurol.*, 1914.
- GUTZMANN. — *Soc. Méd. intern. de Berlin*, 15 nov. 1905.
- HEALY. — Absence du pavillon de l'oreille et de l'amygdale droite ; paralysie faciale du même côté. *R. N.*, 1918.
- A. HELLER. — Contribution à l'étude des paralysies faciales congénitales par agénésie du rocher. *Thèse de Paris*, 1902.

- LANDOUZY. — Essai sur l'hémiplégie faciale des nouveau-nés. *Thèse Paris*, 1893.
- LAGRANGE. — *Bull. Médical*, 1901, p. 530.
- MARFAN et Armand DELILLE. — Paralyse faciale congénitale droite, agénésie de la fonction périphérique du nerf facial avec agénésie des diverses parties constituant de l'oreille du même côté. *Bull. de la Soc. Méd. des Hôp. Paris*, août 1901.
- MOÉBIUS. — *Allg. Zeitschr. f. Psych.* 1888, N° 6 et 7.
- MINOR. — *Revue Neurol.* 1897, p. 483.
- NONNE. — *Mitteil. ans den Hamburg. Staatskrankenanstalten*, II, 2, 1899.
- PERRIOL et DOUVIER. — Paralyse faciale congénitale unilatérale. *Dauphiné médical*, août 1909, p. 181.
- RAINY et FOWLER. — Diplegie faciale due à une lésion nucléaire. *Review of Neurology and Psychiatry*, 1903. 403.
- ROULLAND. — A propos de quelques faits de paralysie faciale des nouveau-nés. *Thèse*, 1887.
- SCHULTZE. — *Neurolog. centralbl.*, juillet 1892.
- SOUCHON. — *Thèse de Lyon*, 1907.
- SOUQUES et HELLER. — *Bull. Soc. Méd. Hôp. Paris*, 1903.
- STEWART (M). — Diplegie faciale congénitale. *Journ. Of. Neurology and Psychopathology*, vol. X, avril 1930.
- TALPAIN (L.). — Contribution à l'étude des paralysies faciales d'origine nucléaire. *Thèse Lyon*, 1910.
- THOMAS. — Congenital facial diplegia. *Hosp. Bull. Baltimore*, 1897. VIII, 130.

